

Über Erythromelie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe,

welche

nebst beigefügten Thesen

mit Zustimmung

der Hohen Medicinischen Fakultät

der Königlichen Universität Greifswald

am

Mittwoch, den 19. März 1902,

Vorm. 10 Uhr

öffentlich verteidigen wird

Wilhelm Kordhanke

approb. Arzt

aus Nienhagen bei Detmold,

Opponenten:

Herr Dr. med. Otto Daske, Assistenzart.

Herr Benno Mielert, approb. Arzt.

Herr Referendar Heinrich Sahm.

Greifswald.

Druck von Julius Abel.

1902.

Gedruckt mit Genehmigung d. medicinischen Fakultät.
Prof. Dr. L. Landois, Dekan.

Referent: Prof. Dr. Strübing.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet!



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Weir-Mitchell beschrieb zum ersten Mal 1878 ein Krankheitsbild, das in einem paroxysmalen Auftreten von Schmerzen, Rötung und Schwellung der Füße bestand. Er führte damals verschiedene, schon früher beschriebene Fälle an, die zu diesem Symptomenkomplex zugehörig erschienen, und nannte diese Krankheit »Erythromelalgie«. Lannois veröffentlichte weitere Fälle, schlug aber vor, der Krankheit den Namen »Paralysie vasomotrice des extrémités« zu geben. Nach weiteren Publikationen hat Cassirer im vorigen Jahre in einer Monographie der vasomotorisch-trophischen Neurosen unter dem Capitel »Erythromelalgie« 78 Fälle zusammengestellt und an der Hand des gegebenen Materials die Erythromelalgie nach den verschiedensten Gesichtspunkten hin bearbeitet.

Betreffs der Aetiologie bemerkt zunächst Cassirer mit Recht, dass die Krankheit in jedem Lebensalter vorkommen kann. Thermische Schädlichkeiten, z. B. Hantieren in kaltem Wasser, rheumatische Affektionen, vorausgegangene schwere Krankheiten, selten Alkoholismus oder sonstige toxische Einflüsse sollen zu dem Symptomenkomplex der Erythromelalgie führen.

Wie bereits der Name andeutet, ist das zunächst auffallende Symptom bei der Erythromelalgie die Rötung der Glieder. An den distalen Gliedabschnitten

machen sich mehr oder weniger Schmerzen bemerkbar. Das Leiden kann plötzlich oder allmählich auftreten. Die Schmerzen haben neuralgischen Charakter. Mit ihrem Auftreten ist zunächst eine Rötung, oder wenn dieselbe in leichteren Fällen sich inzwischen wieder verloren hatte, eine solche bei erneutem Auftreten verbunden. Die befallenen Teile zeigen eine höhere Temperatur. Zunächst kann die Haut während des Anfalls anschwellen. Die Schwellung verliert sich entweder oder bleibt bestehen, namentlich nach wiederholten Attacken. Das hauptsächlichste Symptom aber bleibt neben der Rötung der Schmerz, der nach Weir-Mitchell gewöhnlich in den Füßen beginnt, entweder im Fussballen, oder an der grossen Zehe oder in den Hacken und von diesen Stellen aus auf die Fussballen oder sogar auf den Unterschenkel und Fussrücken übergreift. Der Lieblingssitz der Erythromelalgie scheinen die unteren Extremitäten nach Cassirer zu sein, weniger sind die oberen Extremitäten afficiert.

Die ergriffenen Teile weisen regelmässig eine gesteigerte Empfindlichkeit auf. Das Gehen wird infolgedessen zuweilen geradezu unmöglich. Festanliegende Kleidungsstücke werden nicht vertragen.

Sekretorische und trophische Störungen sind wiederholt nachgewiesen worden, besonders letztere sind von ausserordentlicher Bedeutung. So hat Cassirer solche an einem Drittel seiner Fälle konstatieren können. Es fand sich entweder, wie bereits hervorgehoben, eine Verdickung der Haut, oder aber auch in nicht seltenen Fällen eine Atrophie.

Von den sensiblen Störungen sind bereits der Schmerz und die Druckempfindlichkeit erwähnt. Jedoch

sind auch wiederholt Anaesthesien beobachtet, auch Hyperaesthesien sind bisweilen vorhanden. Ebenso wird gelegentlich über Kriebeln und Eingeschlafensein von Füßen und Händen und sonstige Paraesthesien geklagt. Gering sind, wenn vorhanden, die motorischen Störungen, und auch nur selten gelang es, solche überhaupt nachzuweisen. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln war zuweilen herabgesetzt.

Ferner sind Fälle beschrieben worden, bei denen neben den lokalen Symptomen eine funktionelle oder organische Erkrankung des Centralnervensystems vorlag. So fand man bei den an Erythromelalgie erkrankten Personen eine allgemeine neuropathische Konstitution, psychische Störungen, Hysterie. Weiter beobachtete man cerebrale Hemiplegie, progressive Paralyse, Tabes dorsalis, multiple Sklerose, oder als Komplikationen der Erythromelalgie traten auf Myelitis, extramedulläre Tumoren, Gliosis spinalis u. s. f. Auch sah man ausser diesen andere nervöse Affektionen, die auf einer peripheren Erkrankung des Nervensystems beruhten, so neuritische Erscheinungen.

In einigen Fällen sind schwere Veränderungen des Gefäßsystems vorgekommen. Einige Beobachter (Weir-Mitchell, Dehio u. Auerbach) sind der Ansicht, dass eine schwere Arterienerkrankung (Arteriosklerose) das Primäre bei den betreffenden Fällen sei, während die daneben bestehenden Veränderungen an den Nerven eine Folge dieser ersteren Affektion seien.

In der Besprechung der pathologisch-anatomischen Vorgänge der Erythromelalgie ist Cassirer der Meinung, dass es sich in einem Teile der Fälle weit mehr um eine Erkrankung der Arterien, als um eine Affektion der Nerven handle; für einen anderen Teil

der Fälle glaubt er annehmen zu müssen, dass »funktionelle für uns noch nicht nachweisbare« Störungen im Nervensystem vorliegen.

Bei der Diagnose der Erythromelalgie nun ist es angebracht, dass man sich streng an die Symptome hält, die in der Benennung der Krankheit nach Weir-Mitchell gegeben sind. Das hauptsächlichste Symptom, worauf es ankommt, um andere Affektionen abzusondern, ist der Schmerz. Hallopeau z. B. will den Schmerz ausgeschlossen wissen, dann aber wird es schwer, die Erythromelalgie von anderen verwandten Krankheitszuständen, so auch gelegentlich, wie A. Wolff treffend bemerkt, von der Akroparaesthesie (Schulze) zu trennen.

Bei der Akroparaesthesie stehen im Vordergrund die Klagen über unangenehme Empfindungen in den Händen, seltener in den Füßen. Diese bestehen in Kriebeln, Ameisenlaufen, Jucken und Eingeschlafensein. Es macht sich ein Gefühl bemerkbar, als ob die betreffende Extremität geschwollen sei, oder als ob noch eine Haut über den erkrankten Teilen liege. Nach Cassirer macht sich mehr ein Gefühl von Taubsein an den erkrankten Körperstellen geltend. Nach Nothnagel stellen sich die Symptome der Akroparaesthesie oft allmählich, selten plötzlich ein. Vor allem sind Paraesthesien oder bisweilen eine Abnahme der Empfindungsschärfe vorhanden. Die Hände fühlen sich kälter an, als normal, und schliesslich fällt die ungleiche Verteilung der Farbenveränderung auf, während der Radialpuls in und ausser dem Anfall sich immer gleichbleibt. Die Kälte und Blässe der Hände sucht der Autor in einem arteriellen Krampf zu erklären, der eine geringe Blutzufuhr bedingt. Diese Symptome

sind auch von Anderen beobachtet und beschrieben worden. In den mannigfachen Streitfragen ist man nun dahin übereingekommen, dass zur Diagnose »Erythromelalgie« als Hauptsymptom der Schmerz zu rechnen ist. Wo dieser fehlt, hat man eben eine andere Affektion vor sich, wenn sie auch sonst gewisse Symptome der Erythromelalgie aufzuweisen hat.

So hat Pick im Jahre 1894 auf der 66. Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte in Wien zuerst über eine neue Krankheit berichtet, die bisher noch nicht beschrieben war. Diese Krankheit nannte der Vortragende, der sich auf drei Fälle stützte, »Erythromelie«.

Nach Picks Bericht tritt die Krankheit mit teils diffuser, teils umschriebener Rötung der Haut an den Streckseiten der Extremitäten auf, ohne weitere Veränderungen der ergriffenen Hautpartieen darzubieten. Mit allmählichem Weiterschreiten des Prozesses tritt eine Erweiterung der Gefäße auf, die zu bedeutender Ektasie der Venen führt.

Nach der Besprechung der differential-diagnostischen Momente handelt es sich nach Pick in den vorliegenden drei Fällen um eine vasomotorische Neurose zentralen Ursprungs. Bei der Discussion erwähnt Neumann, dass er in den letzten Jahren zwei derartige Fälle beobachtet habe, bei welchen die Erkrankung an der oberen Extremität, zumal am Handrücken, bei anderen an der einen unteren Extremität (Ober- und Unterschenkel) aufgetreten sei. Er meint, diese Fälle seien als vasomotorische Neurose aufzufassen; einen Namen dieser Affektion zu geben, sei bei dem bisher geringen Beobachtungsmaterial unmöglich. Ebenso erinnert sich Jadassohn an einen Fall, den er 1890 unter dem

Namen »Anetodermia erythematodes« beschrieben habe, wo sich bei einem jungen Mädchen ein ähnliches Bild bot, wie in den Pick'schen Fällen, zumal an den Armen und vor allem an den Handrücken. Kaposi endlich führte an, dass die von Pick mitgeteilten Fälle den von ihm beschriebenen Formen von vasomotorischer Parese an den Extremitäten ähnlich seien. Jedoch zeigten diese nicht ganz dasselbe Bild, denn bei ihnen seien binnen ein bis drei Jahren punktförmige Atrophie und dünne Abschilferung eingetreten, ähnlich wie bei seniler Atrophie. Nach Picks Mitteilungen sei aber bisher keine Nutritionsstörung vorgekommen. Im übrigen weist Kaposi daraufhin, dass leicht eine Identifizierung mit der Erythromelalgie möglich sei. Jedoch ist er auch mit Pick der Meinung, dass zunächst die Erythromelalgie nicht als »morbus sui generis« betrachtet werden könne.

In der Festschrift für Kaposi hat Pick Gelegenheit genommen, seine weiteren Beobachtungen über die Erythromelie zu veröffentlichen und auf neue Publikationen über dieses Krankheitsbild hinzuweisen. Er erwähnt zunächst einen Fall von Erythromelie an den Händen, der ihm von Caspary mitgeteilt wurde. Dann kommt er auf den von Rille auf dem 6. Kongress der deutschen dermatologischen Gesellschaft mitgeteilten Fall: »über idiopathische Atrophie der Haut« zu sprechen. Hier handelt es sich um eine 36jährige Kranke, bei der am linken Ellenbogen, ferner an der Basis der drei mittleren Finger und am Handrücken, von hier übergreifend auf die Beugefläche des Handgelenkes je eine thalergrosse, dunkellivid und blaurot verfärbte Hautpartie sich findet. Diese Flecke liegen vollständig im Hautniveau ohne Schuppen oder Knöt-

chenbildung; auch besteht keine Sensibilitätsstörung. An den beiden Vorderarmen, namentlich am linken, finden sich stärker injizierte Venennetze, ähnlich der *Cutis marmorata*. Die Rötung am Ellenbogen soll seit 4 Jahren, die an anderen Stellen seit 2 Jahren bestehen.

In derselben eben erwähnten Festschrift hat Klingmüller aus der Privatpraxis von Neisser zwei Fälle von Erythromelie ausführlich mitgeteilt.

Die charakteristischen Momente derselben sind folgende:

Fall I. Patient ist 63 Jahre alt. Auf beiden Fussrücken, abwärts bis auf die Rücken der ersten Zehenphalangen, aufwärts bis über das Fussgelenk hinweg und auf der vorderen Seite der Unterschenkel sieht man beiderseits in gleicher Ausdehnung eine dunkelblaurote bis braunrötliche Verfärbung. Seitlich erstreckt sich dieselbe bis an den Rand des Fusses, erreicht aber nicht die Grenze zwischen Sohle und Rücken. Die Grenzen der verfärbten Stelle sind scharf und zeigen hier und da einen etwas bräunlicheren Farbenton. Die Verfärbung ist nicht eine gleichmässige, sondern einzelne Flecke sind mehr hellrötlich, andere mehr blaurot, wieder andere etwas bräunlich. Die letzteren lassen auf Druck eine gelbliche Pigmentierung zurück. Dazwischen liegt aber nirgends normal gefärbte Haut. Eine ganz geringe Abschuppung in feinen, dünnen Blättchen macht sich an einigen Stellen bemerkbar. Die Epidermis ist verdünnt und zeigt zahlreiche schmale Fältchen. Beim Aufheben einer grösseren Hautfalte wird dieser Zustand noch deutlicher. Die Haut sieht aus wie «zerknittertes Cigarettenpapier». Die Venen sind unter der dünnen Haut deutlich sichtbar.

Die Sensibilität ist völlig erhalten, die Schmerzempfindung sogar etwas gesteigert.

An den Handrücken sind ähnliche, aber viel weniger ausgeprägte Veränderungen vorhanden, sie nehmen hier nur den Rücken der metacarpi ein.

Fall II. Patient ist ein älterer Mann. Die Wangen sind hauptsächlich über den Jochbogen und Nasenrücken gleichmässig rot bis rotbräunlich verfärbt. Die Grenzen der Verfärbung sind nicht sehr deutlich, sie verlieren sich im Bart und am Infraorbitalrand. Venen sind deutlich unter der dünnen Oberhaut sichtbar. Die Epidermis lässt sich in feinsten Fältchen verschieben, ist locker, nicht festhaftend an der Unterlage. Eine geringe Abschuppung ist vorhanden. Die Verfärbung schwindet bei Druck, erscheint aber sofort wieder beim Nachlassen desselben. Oedem ist nicht nachweisbar. Sensibilitätsstörungen fehlen, ebenso wenig subjektive Beschwerden.

Am Handrücken finden sich gleiche Veränderungen, sogar in ausgesprochenerem Masse; sie reichen von der Streckseite der ersten Phalangen bis etwa vier Querfinger breit am Unterarm hinauf. Die Verfärbung hat hier einen mehr bräunlichen Ton.

An den Fussrücken sieht man keine derartigen Veränderungen.

Fall III. Hier sind dieselben Veränderungen an Hand- und Fussrücken. Genauere Angaben fehlen.

Pick selbst hat ausser den beschriebenen drei Fällen auf der 66. Naturforscherversammlung in Wien noch zwei weitere beobachtet, von denen er drei genauer in der Festschrift für Kaposi beschreibt.

Die Hauptmerkmale derselben seien hier kurz angeführt:

Fall I. 20jährige ledige, junge Dame. Beginn des Hautleidens liegt 15 Jahre zurück. Patientin bemerkte damals das Auftreten eines ziemlich scharfrandigen Fleckens am linken Ellenbogengelenk und zwar an dessen Streckseite. Der Prozess breitete sich dann unter abwechselnden Farbenveränderungen weiter aus, ohne dass irgendwelche Beschwerden bestanden. In ähnlicher Weise dehnte sich die Affection an der rechten unteren Extremität aus und zwar so, dass ein bandförmiger, livider Streifen in der Gegend des Sprunggelenks auftrat. Allmählich nahm die Verstärkung das ganze rechte Bein mit Ausnahme des Fusses ein. Weiterhin zeigten sich dieselben Symptome an der linken unteren und schliesslich an der rechten oberen Extremität. Seit etwa drei Wochen tritt auch ein juckender, aus einzelnen braungelben Knötchen bestehender Ausschlag auf den Vorderarmen und Füßen dazu.

Die Haut der Extremitäten von den Hand- und Fussgelenken, bis an den Stamm reichend, ist durch eine in ihrer Intensität wechselnde rotbraune bis livide Färbung gekennzeichnet. Die Epidermis ist daselbst, besonders an den Streckseiten, »schuppenweise gerächert«, trocken und etwas spröde. An den nicht afficierten Stellen ist die Haut dagegen »zart, gut eingeölt und elastisch, wenig pigmentiert«. Bei der faradocutanen Sensibilitätsprüfung ergab es sich, dass dieselbe an den Streckseiten der Unterschenkel, zumal über den Kniegelenken, also im Allgemeinen an den am meisten afficierten Stellen bedeutend geringer war, als an den gesunden.

Fall II. 63jährige Frau. Rhinosclerom an der Nase. An der Haut beider unteren Extremitäten, hand-

breit über der Patella beginnend, fällt eine ungemein starke Verdünnung auf, die nicht nur das Epithel, sondern auch den bindegewebigen Anteil derselben betrifft. Die aufgehobenen Hautfalten sind ungemein dünn und gleichen sich nach dem Aufheben sehr rasch wieder aus, da die atrophische Haut auf der Unterlage ziemlich straff gespannt ist. Die Haut ist über den Knieen, wo sie lockerer anliegt, in grobe Falten gelegt, die oberhalb der Kniee in quergestellten Bogenlinien verlaufen und über den Patellae selbst, sich vielfach durchkreuzend, ein grobes Maschenwerk bilden. An beiden Extremitäten besteht ebenfalls feinlamellöse Abschuppung, die gegen die peripheren Extremitätenteile zunimmt, und an der über ihrer Unterlage straff gespannten, in Falten leicht abhebbaren Haut der Fussrücken, zur Bildung »hoher, leicht abhebbarer Schuppenauflagerung« geführt hat. Auch geht diese Schuppung auf die Plantae über. Neben diesen Erscheinungen zeigen sich aber an der Haut auch Veränderungen, die Farbe und Temperatur derselben betreffen. Von den Knieen bis zu den Fussspitzen hin ist die Verfärbung carmoisinrot bis dunkelblaurot. Ähnlich wie in den oben beschriebenen Fällen ist an der rechten Extremität auch zum Teil die Wade mitergriffen.

Was die Temperatur dieser derart veränderten Haut betrifft, so ist sie über den Knieen und Füßen deutlich herabgesetzt, während sie über den Unterschenkeln der Norm entspricht.

Fall III. 52jährige Fabrikarbeiterin. Ihr Leiden begann vor zwei Jahren in Form von Rötung und Schwellung gleichzeitig an beiden Fussrücken unter heftigem Brennen und Jucken. Die Rötung erstreckte sich allmählich auf die Unterschenkel, seit einem Jahre

sind auch die Hände affiziert. Auf dem rechten Handrücken, hauptsächlich im Bereiche der Knöchel, findet sich eine lividrote Verfärbung der Haut, die centralwärts ein mehr ziegelrotes Calorit annimmt und, sich peripheriewärts auf den Rücken der Phalangen fortsetzend, allmählich an Farbenintensität und Tiefe abnimmt. Die Haut im Bereiche dieses Erkrankungs-herdes ist verdünnt, atrophisch, über den Knöcheln infiltriert und grob gerunzelt. Bei seitlicher Betrachtung fällt eine zarte, grauweisse, feinste Hautschuppung auf. Die Atrophie und Runzelung reicht über das Handgelenk hinaus und lokalisiert sich, an Stärke immer mehr abnehmend, hauptsächlich auf der Streckseite des Unterarmes, während die Beugeseite von einer, nur die physiologische Altersatrophie aufweisenden Haut bedeckt ist. An der Aussenseite beider Ellenbogengelenke findet sich eine lividrote Verfärbung; die Haut ist stark atrophisch und verdünnt.

Auf beiden Fussrücken herrscht die schon mehrfach beschriebene Verfärbung vor, das glänzende Aussehen der Haut und die stellenweise grossblättrige Abschuppung fallen auf. In mannigfachen Farbenabtönungen geht die Verfärbung auf die Unterschenkel über. Auf der linken Tibiakante, sowie auf dem Fussrücken, sieht man geschlängelte, dilatirte Venen. Die Haut am linken Unterschenkel erscheint nur an der Aussenfläche der unteren Hälfte, centralwärts abnehmend, stärker infiltriert. Am rechten Unterschenkel dagegen reicht die starre Infiltration und Rötung, sowie die starre Spannung der Haut, in direkter Fortsetzung der pathologischen Veränderungen über dem Sprunggelenke bis zur Mitte der Tibia. Stark dilatirte Venenstämmchen bedingen eine bläuliche Verfärbung. An der

Aussenseite des rechten Kniegelenkes herrscht eine blassgelbe Farbe und eine starke Infiltration, wie im Centrum des Fussgelenkes, vor; auch hier sind varicöse Venen sichtbar. Linkerseits ist es an der symmetrischen Stelle im Centrum zur Atrophie gekommen. Die Haut über den beiden Patellae ist hell-lividrot verfärbt, von verdünntem Epithel bedeckt, über der unteren Hälfte der Patellae nicht verschieblich, starr infiltriert, über der oberen deutlich atrophisch und verschieblich. An der Mitte und Innenseite der Patellae dagegen zeigt sie infolge circumscripiter, stärkerer Atrophie eine dellenartige Einsenkung und gröbere Fältelung. Die Rötung nimmt dann bis handbreit über dem Kniegelenk centralwärts, rechts rascher als links, allmählich ab, um in das normale Hautcalorit überzugehen. Die geschlängelten, dilatierten Venen, die sich weit nach aufwärts an der Oberschenkelinnenfläche verfolgen lassen, sind hier deutlich ausgesprochen.

Als erstes Symptom der Erythromelie ist nach Pick das schmerzlose, symmetrische Auftreten zu betrachten. In den zwölf oben zusammengestellten Fällen betreffen vier symmetrisch die oberen Extremitäten, ein Fall ebenso die unteren, vier Fälle verteilen sich in symmetrischer Weise sowohl auf obere, wie untere Extremitäten. Dagegen nimmt ein von Neumann beschriebener Fall nur den Ober- und Unterschenkel des einen Beines ein.

Zu erwähnen bleibt noch, dass Klingmüller neben der Erythromelie der oberen Extremitäten eine solche auf beiden Wangen, besonders auf den Jochbogen und Nasenrücken mit bläulich-roter Verfärbung der Haut beobachtet hat.

In sämtlichen Fällen war keine Schmerzempfindung

vorhanden. Nur erwähnt Pick, dass seit einigen Wochen bei einer jungen Patientin ein juckender, aus einzelnen braungelben Knötchen bestehender Ausschlag an den erkrankten Hauptpartien aufgetreten sei. Bei einer anderen älteren Kranken begann das Leiden mit heftigem Brennen und Jucken. Die Patienten kamen meist durch die eigentümliche Verfärbung der Haut beunruhigt, teils führte sie ein anderes Leiden, das mit den oben beschriebenen Affectionen nichts zu thun hatte, zum Arzt.

Die Sensibilitätsprüfung ergab meistens normale Befunde. Bei einem Fall hat Pick geringere Werte gefunden; ebenso ist es ihm gelungen, in einem anderen Falle nachzuweisen, dass über der veränderten Haut an den Knien und Füßen eine geringere Temperatur bestand. Im übrigen hat sich in betreff der Sensibilitätsstörung nichts Abnormes an den Fällen nachweisen lassen.

Das symmetrische Auftreten ist in allen Fällen, mit Ausnahme von einem, gewahrt geblieben. Allerdings war der Krankheitsprozess auf beiden Seiten nicht von gleicher Intensität. Auch begann das Leiden nicht gleichzeitig an beiden Extremitäten, sondern es lagen, ehe die andere ergriffen wurde, zuweilen mehrere Jahre dazwischen.

Ferner ist in allen Fällen die Rötung der Haut markant. Die Verfärbung derselben ist mehr oder weniger circumscrip't. Auch schreitet sie zumeist von der Peripherie centralwärts auf die Streckseiten der Extremitäten fort; zuweilen ist dieselbe streifenförmig und dann nicht überall von gleicher Intensität. An den Streckseiten macht man die Beobachtung, dass die Ectasie der Venen deutlicher hervortritt.

Eigentümlich springt neben der glänzenden Haut die meist feinlamellöse Abschuppung hervor.

Dann ist der ungemein chronische Verlauf des Leidens bemerkenswert. Hat doch sogar Pick bei seinem ersten Fall berichtet, dass die Patientin ihr Leiden 15 Jahre zurückdatierte, also im Alter von fünf Jahren bereits auf einen ziemlich scharfrandigen Fleck in der Gegend des linken Ellenbogengelenkes an der Streckseite aufmerksam wurde. Demnach scheint die Krankheit in jedem Lebensalter aufzutreten.

Ob das männliche oder das weibliche Geschlecht besonders bevorzugt wird, lässt sich aus der geringen Anzahl der Fälle nicht ersehen.

Auch besteht, wie Klingmüller bereits betont, über die Aetiologie vollständiges Dunkel. Pick, Neumann und Kaposi fassen die Affektion als vasomotorische Parese auf nach ihren bisherigen Mitteilungen. Besondere Komplikationen, die auf eine Ursache des Leidens hinweisen könnten, liegen bei den veröffentlichten Fällen nicht vor.

Klingmüller kann in seinen Ausführungen der Ansicht von Pick, Neumann und Kaposi, dass die Affektion eine vasomotorische Parese sei, nicht beipflichten. Er schreibt:

»Der anfangs angeführten Ansicht vom Wesen der Erythromelie als einer vasomotorischen Parese (Pick, Neumann, Kaposi) können wir nicht beipflichten, denn inwiefern sollen die Gefässnerven dabei beteiligt sein? Viel eher ist anzunehmen, dass das Primäre eine Erkrankung der Gefässe oder vielmehr der Gefässwände selbst sei. Dafür würden sprechen die eigentümlich bräunlichrote Verfärbung, die Pigmentverschiebungen und die lebhaftere, sich in Schuppenbildung

äussernde Epithelabstossung, sowie die sekundäre Atrophie der Haut.«

»Wir glauben also, dass die Erythromelie eine eigenartige Gefässerkrankung mit Pigmentverschiebung und sekundärer Hautatrophie ist.«

Pick schreibt dagegen in eben derselben Festschrift für Kaposi, nachdem er einerseits in Übereinstimmung mit den Fällen von Klingmüller und Rille auf das Eintreten regressiver atrophisierender Zustände der Haut, andererseits auf die, durch die Rückbildung der Erscheinungen, wenigstens partielle Restitution derselben hingewiesen hat, folgende Erwiderung:

»Ich halte mich nicht für berechtigt, aus diesen Umständen weitere Schlüsse über diese Pathogenese des Prozesses zu ziehen, ich muss es vorerst, solange keine histologischen Untersuchungen der Haut aus verschiedenen Stadien der Erkrankung vorliegen, dahin gestellt sein lassen, ob es sich, wie Herr Klingmüller anzunehmen geneigt ist, um eine primäre Erkrankung der Gefässwände handelt, oder ob letztere, wie ich glaube, als Folge von aus centraler Ursache hervorgegangenen trophischen Störungen, sekundär, entstanden ist.«

Nun fragt es sich, ist die Abgrenzung der Erythromelie von anderen ähnlichen Affektionen gerechtfertigt? Wie bereits bemerkt, hat man die Erythromelie von der Erythromelalgie streng zu trennen. Auch Klingmüller weist bereits darauf hin, dass hier das Symptom des Schmerzes, das in den Anfällen bei der Erythromelalgie in heftiger, unerträglicher Weise auftritt, der Erythromelie gegenüber als das ausschlaggebende anzusehen ist. Bei der zuletzt erwähnten Affektion machen sich zuweilen nur ganz geringe Par-

aesthesien bemerkbar. Ferner berichtet Cassirer, dass bei der Erythromelalgie an den Nerven wiederholt Veränderungen gefunden sind, die denen bei einer heftigen Neuritis ähnlich sehen. Die Erklärung für das Hauptsymptom der Erythromelalgie, den Schmerz, wäre demnach wohl nach solchen pathologisch-anatomischen Befunden gegeben.

Ebenso ist bereits oben auf den Unterschied zwischen der Akroparaesthesie (Schulze) und der Erythromelie hingewiesen worden.

Man kann also mit gutem Recht die Erythromelie von den genannten Affektionen trennen, man muss es sogar, da die Symptome der Erythromelie in kein ähnliches Krankheitsbild passen würden.

Nun möge hier ein neuer Fall von Erythromelie, der in der Greifswalder medizinischen Poliklinik im Januar dieses Jahres beobachtet wurde, und den mir Herr Prof. Dr. Strübing freundlichst zur Veröffentlichung überliess, folgen:

Ackerbürgerfrau M. G., 49 Jahre alt, stammt von gesunden Eltern ab; letztere sind vor langen Jahren an ihr unbekannten Krankheiten gestorben.

Patientin ist verheiratet, ihr Mann und ihre beiden erwachsenen Söhne sind gesund.

Die Frau selbst will in ihrer Jugend ausser einem Anfall von Typhus nie krank gewesen sein. Vor sieben Jahren litt sie an Furunkulosis der linken Schulter; besonders ein Karbunkel machte heftige Beschwerden.

Ihr jetziges Leiden begann vor ungefähr sechs Jahren. In den Fingergelenken der linken Hand bildeten sich zunächst Verdickungen, »Gichtknoten«, wie die Frau sagt, die nach einiger Zeit verschwanden.

An den betreffenden Stellen trat nach einigen Monaten eine Rötung auf, die sich allmählich über den Handrücken ausbreitete. Die Verfärbung nahm besonders über den Knöcheln einen bläulichen Ton an. Über den Endphalangen verlor die Verfärbung in den letzten Jahren etwas ihre Intensität und bekam mehr ein hellrotes Aussehen. Jedoch breitete sich hauptsächlich besonders in den beiden letzten Jahren die Farbenveränderung der Haut über das Handgelenk aus, bis etwa zur Mitte des Unterarmes.

Auf dem rechten Handrücken hat sich seit ungefähr einem Jahre eine leichte Rötung bemerklich gemacht, die sich nach und nach fast drei Querfinger breit über das Handgelenk hinweg ausdehnt hat.

Schmerzen oder sonstige Beschwerden hat die Patientin von Seiten der ergriffenen Glieder nie gehabt. Nur klagt sie über Supraorbitalneuralgien und Zucken in beiden Schultergelenken.

Die Patientin ist mittelgross, hat kräftig entwickelte Muskulatur und mässiges Fettpolster. Die Wangen sind gerötet, an einigen Stellen daselbst zeigt die Haut leichte Einrisse. Die Conjunctiva ist blassrot, die Iris blau.

Lippen und sichtbare Schleimhäute sind normal, Zähne gesund. Die Zunge ist nicht belegt; der Appetit ist gut und der Stuhlgang regelmässig.

Die Atmung ist regelmässig, die Frequenz derselben beträgt 18 in der Minute. Ein mässiges «pectus carinatum» besteht. Es ist kein Husten und Auswurf vorhanden. Die Percussion und Auscultation der Lungen ergibt nichts Abnormes.

Der Herzspitzenstoss ist ein wenig nach links über die Mamillarlinie verbreitert. Dementsprechend über-

schreitet auch die äussere Grenze der Herzdämpfung etwas die genannte Linie. Die Herztöne sind rein, der zweite Aortenton ist leicht verstärkt. Der Puls ist regelmässig und beträgt 80 in der Minute. Die Gefässe, besonders die der oberen Extremitäten, sind deutlich arteriosclerotisch verändert.

Der Urin ist von gelber Farbe und enthält weder Eiweiss noch Zucker.

An der linken oberen Extremität nun dehnt sich eine eigentümliche Verfärbung der Haut aus, die sich von den äussersten Interphalangealgelenken über den Handrücken hinweg bis zu der Mitte des Unterarmes auf der Streckseite ausbreitet. Wie die Patientin angab, zeigte sich die Verfärbung zuerst über den äussersten Fingergelenken, besonders am Mittel- und Zeigefinger und schritt dann allmählich über den Handrücken und das Handgelenk dem Unterarme zu. Dieser Fortgang des Prozesses lässt sich auch an der Verfärbung erkennen. Denn über den ersten Phalangeal- besonders über den Metacarpophalangealgelenken, ist die Haut blaulivid verfärbt. Am Handrücken selbst wechselt diese Färbung mit helleren Partien ab, und so geht es in mehrfacher Farbenabtönung bis zur Mitte des Unterarmes an dessen Streckseite. Hier erhält sie an den ziemlich scharf umschriebenen Grenzen ein deutliches, carmoisinrotes Aussehen. Die Haut ist glänzend und zumeist in kleine Fältchen gelegt; man kann dieselbe wohl mit «zerknittertem Cigarettenpapier» vergleichen. Über den Metacarpo-phalangealgelenken hebt sich die Haut in grösseren Falten ab. Ausserdem fällt hier, wie überall am Handrücken, die Verdünnung der Haut auf. Es herrscht in den obersten Haut-

schichten eine deutliche Atrophie vor, ausserdem besteht hier eine feinlamellöse Abschuppung.

An der rechten Hand macht sich eine deutliche rötliche Verfärbung auf der Dorsalseite bemerkbar, die sich jedoch nur bis auf die unteren Parteen des Unterarmes ausbreitet; diese besteht, wie aus der Anamnese hervorgeht, seit etwa einem Jahre.

Bei der Prüfung der erkrankten Teile auf Sensibilitätsstörung sind Tastsinn, Schmerzempfindung, Ortssinn und Localisationsvermögen, ebenso Druck- und Temperatursinn vollständig normal.

Bei der Prüfung der localen Temperatur der linken oberen Extremität im Vergleich zur rechten zeigt erstere zu verschiedenen Zeiten gemessen nur unwesentliche Erhöhungen; diese betragen im Durchschnitt ein Zehntel Grad.

Bei der Vornahme einer Excision eines kleinen Hautstückchens zwecks mikroskopischer Untersuchung zwischen dem vierten und fünften Metacarpus entstand eine langdauernde, schwer zu stillende Blutung.

An den unteren Extremitäten ist nichts von den oben beschriebenen Hautveränderungen zu sehen.

Das zur Probe excidierte Hautstückchen wird im Flemming'schen Säuregemisch (Chrom, Osmium und Essigsäure) gehärtet und in Paraffin eingebettet, geschnitten und in Fuchsin- oder Safraninlösung gefärbt.

Bei der Durchsicht der Präparate fällt zunächst ein Schwund der Papillarkörper auf, der an einzelnen Stellen vollkommen ist, so dass das Epithel glatt über das Bindegewebe hinüberzieht, an anderen Stellen jedoch noch nicht vollkommen zur Ausbildung gelangt ist. Hier findet man dann noch eine gewisse wellige

Anordnung dieser Grenzlinie. Das Epithel daselbst ist etwas atrophisch. Die Lagen sind weniger dick.

In sehr dünnen Schnitten scheint in dem Stratum mucosum eine eigentümliche siebartige Durchlöcherung vorzuliegen, die aber dadurch entstanden ist, dass die vielfach verklumpten Kerne hier ausgefallen sind. In allen Lagen des Epithels finden sich vereinzelt Wanderzellen. Auffällig ist, dass mitten in der verhornten, durch Osmium geschwärzten Epithelschicht noch ein Streifen nicht geschwärzter Substanz übrig geblieben ist, so dass hierdurch in dem sonst einheitlich schwarzen Stratum conunum drei etwa gleich breite Zonen entstanden sind.

In dem Cutisgewebe sieht man vielfach eine Anhäufung von Zellen und darin eine diffuse Vermehrung der Kerne und eine reichlichere Entwicklung der Gefässe mit meist sehr grossen Endothelien. Die Zellen sind vielfach in der Umgebung der Gefässe zu kleinen Herden zusammengelagert. Das Bindegewebe ist dabei aufgelockert und in Gestalt kleiner anastomosierender Ausläufer als Gitterwerk zwischen den Zellen erhalten. Die Zellen selbst in diesen Anhäufungen sind zum grösseren Teile epitheloid, wie in Tuberkeln, und zeigen einen bläschenförmigen Kern und einen breiten mit Ausläufern versehenen Zellenleib. Zwischen diesen Zellen sieht man allerdings auch einzelne Wanderzellen. Auch in der Umgebung der Herde, wo noch derbes, straffes Bindegewebe vorhanden ist, sieht man an den Spalten allerlei kleine Chromatinhäufchen, ein Bild, wie es sich bei frischer Entzündung im derben Bindegewebe als beginnende kleinzellige Infiltration zeigt.

Unter dem Epithel werden einzelne kleine Epithel-

kreise, fast an Cancroidperlen erinnernd, angetroffen, die höchstwahrscheinlich Durchnitte durch atrophische Haarbälge darstellen.

So hat denn auch der vorliegende Fall die unzweifelhaften Eigenheiten der Erythromelie aufzuweisen. Zunächst fällt der chronische Verlauf des Leidens auf. Vor sechs Jahren begann die Rötung an der linken, bei weitem am meisten ergriffenen Hand sich bemerklich zu machen. Seit etwa einem Jahre zeigt auch die andere Hand das beginnende Leiden. Dann ist auch in diesem Falle die hellrote bis dunkellividblaue Verfärbung vorhanden. Ebenfalls ist hier der Prozess von den peripheren Teilen zentralwärts allmählich fortgeschritten. Dann fällt besonders links die feinlamellöse Abschuppung und Atrophie der Haut auf.

Die Sensibilität ist normal. Wie aus der Anamnese hervorgeht, hat die Frau nie Beschwerden von Seiten der Hände gehabt. Dieses Moment würde eine etwaige andere Affektion, namentlich die Erythromelalgie, ausschliessen. An ein eventuelles Vorstadium letzterer ist natürlich bei der langen Dauer des Prozesses auch nicht zu denken.

Bei dem mikroskopischen Befund fallen unter anderem hauptsächlich drei Punkte auf, die Atrophie der Haut, die Anhäufung der Zellen und die Erweiterung der Gefässe.

Nach dem klinischen Verlauf ist wohl anzunehmen, dass die Erweiterung der Gefässe das Primäre ist, und dass die Atrophie sich erst allmählich ausgebildet hat. Fraglich bleibt, welche Bedeutung der kleinzelligen Infiltration zuzusprechen ist.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Strübing, für die gütige Überweisung des Falles und für die freundliche Durchsicht der Arbeit meinen ehrerbietigsten Dank auszusprechen. Gleichzeitig möchte ich an dieser Stelle Herrn Prof. Dr. Busse für seine bereitwillige Unterstützung bei der mikroskopischen Untersuchung verbindlichst danken.



Litteratur.

1. Archiv für Dermatologie und Syphilis. Ergs-Bd., Festschrift für Moritz Kaposi 1900.
 2. Berliner klinische Wochenschrift 1896. Dehio, ein Fall von Erythromelalgie.
 3. Cassirer: apasomotorisch-trophische Neurosen 1901.
 4. Deutsches Archiv für klin. Medicin 1867. Bd II. Nothnagel: Zur Lehre von den vasomotor. Neurosen.
 5. Handbuch der Hautkrankheiten, herausgegeben von Prof. Dr. Fr. Mracek. Dr. A. Wolff: Erythromelalgie.
 6. Handbuch der praktischen Medicin, herausgegeben von W. Ebstein und J. Schwalbe. Krankheiten der Haut von Geh.-Rat Prof. Dr. Neisser und Prof. Dr. Jadassohn.
 7. Kaposi, Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten. 4. Aufl.
 8. Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten von Dr. Max Joseph.
 9. Nothnagel, H., Specielle Pathologie und Therapie. Bd XXIV 1. Jarisch: Hautkrankheiten.
 10. Tageblatt der 66. Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte.
 11. Verhandlungen der deutschen dermatologischen Gesellschaft. VI. Congress. Rille: Über idiopathische Atrophie der Haut.
-

Lebenslauf.

Der Verfasser dieser Arbeit, Wilhelm Kordhanke, wurde am 4. August 1875 zu Nienhagen bei Detmold als ältester Sohn des Gutsbesitzers Kordhanke geboren. Er bestand Ostern 1897 das Abiturientenexamen auf dem Gymnasium zu Weilburg a. d. Lahn. Zunächst studierte er drei Semester bis Herbst 1898 in München, darauf sechs Semester in Greifswald Medicin. Hier bestand er auch Ostern 1899 das Tentamen physicum. Die Staatsprüfung für Ärzte begann er daselbst am 6. November 1901 und beendete sie am 14. Februar 1902. Dem Coloquium medicum unterzog er sich am 18. März 1902.

Während seiner Studienjahre besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Docenten:

München:

von Bayer, Hertwig, Goebel, von Lommel, von Kupfer, Rückert, von Voit.

Greifswald:

Arndt, Beumer, Bonnet, Bier, Busse, Grawitz, Landois, Leick, Löffler, Hoffmann, Krehl, Mosler, Martin, Peiper, Schirmer, Solger, Schulz, Strübing, Schutt, Richarz, Westphal.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern spricht der Verfasser seinen ehrerbietigsten Dank aus.

Thesen.

I.

Bei der Erythromelalgie muss unter allen Umständen das Schmerzsymptom vorhanden sein.

II.

Die Entfernung der adenoiden Vegetationen rechtfertigt die Anwendung der Narkose nicht.

III.

Der Alkoholismus muss auf dem Wege der Gesetzgebung bekämpft werden.



